

Síndrome de Sweet

El síndrome de Sweet, también conocido como dermatosis neutrofilica febril aguda, es una afección dermatológica rara caracterizada por la aparición abrupta de pápulas y placas sensibles, de color rojo a púrpura, frecuentemente acompañadas de síntomas sistémicos como fiebre y recuento elevado de glóbulos blancos. Descrita por primera vez por el Dr. Robert Sweet en 1964, esta afección afecta predominantemente a mujeres y se cree que resulta de una respuesta inmunitaria anormal, aunque su patogénesis exacta permanece poco clara. La enfermedad puede asociarse con condiciones subyacentes como infecciones, enfermedades autoinmunes, neoplasias malignas y exposiciones a medicamentos. Aunque el síndrome de Sweet es generalmente autolimitado, su manejo típicamente involucra corticosteroides y, en algunos casos, tratamiento de cualquier condición subyacente que contribuya al síndrome.

Epidemiología y Fisiopatología

El síndrome de Sweet se considera una afección rara, aunque no es excesivamente infrecuente, afectando a aproximadamente 1-2 personas por millón anualmente. Ocurre con mayor frecuencia en mujeres, con una proporción mujer-hombre de aproximadamente 4:1. El síndrome se observa a menudo en individuos entre las edades de 30 y 60 años, aunque puede ocurrir en cualquier grupo de edad.

El mecanismo exacto subyacente al síndrome de Sweet permanece poco claro, pero varias hipótesis sugieren que la afección resulta de una respuesta inmunitaria exagerada. Se piensa que el síndrome es una reacción de hipersensibilidad donde los neutrófilos, un tipo de glóbulo blanco, se infiltran inapropiadamente en la piel, conduciendo al sarpullido característico de placas y pápulas sensibles, rojas o púrpuras. Esta infiltración neutrofilica puede ser desencadenada por infecciones, enfermedades autoinmunes, ciertos medicamentos y neoplasias malignas, indicando una gama diversa de posibles causas subyacentes.

Características Clínicas

La presentación inicial del síndrome de Sweet a menudo incluye síntomas inespecíficos como fiebre, síntomas similares a la gripe y un recuento elevado de glóbulos blancos, que pueden confundirse fácilmente con una infección viral o bacteriana común. Sin embargo, en días o una semana, se desarrollan las lesiones cutáneas características. Estas lesiones son sensibles, de color rojo a púrpura, y pueden aparecer como pápulas, placas o nódulos, típicamente en los brazos, la cara, el cuello y el tronco. Las lesiones pueden volverse confluentes, cubriendo áreas más grandes del cuerpo, y pueden estar acompañadas de hinchazón significativa, dándoles una apariencia similar a ampollas. El síndrome de Sweet a menudo se manifiesta en una distribución simétrica en el cuerpo, con una tendencia a afectar la cabeza, el cuello y las extremidades superiores.

Los síntomas sistémicos, como fiebre (mayor de 38 °C), fatiga y malestar general, están presentes en hasta el 80% de los casos y son a menudo los primeros signos de la afección antes de que las lesiones cutáneas se hagan evidentes. La gravedad y extensión de la enfermedad pueden variar, particularmente cuando el

síndrome de Sweet es secundario a una condición subyacente, pudiendo el sarpullido volverse más generalizado.

Diagnóstico

El diagnóstico del síndrome de Sweet es principalmente clínico, pero requiere confirmación mediante examen histológico y cumplimiento de criterios diagnósticos específicos. Los criterios diagnósticos para el síndrome de Sweet incluyen:

Criterios Mayores:

- Aparición repentina de lesiones cutáneas clásicas (placas o pápulas sensibles de color rojo a púrpura).
- Examen histológico consistente con síndrome de Sweet (infiltrados neutrofílicos en la dermis con o sin vasculitis).

Criterios Menores:

- Fiebre u otros síntomas constitucionales (p. ej., malestar general, fatiga).
- Recuento elevado de glóbulos blancos (neutrofilia).
- Mejoría marcada con la administración de corticosteroides.
- Asociación con neoplasia maligna subyacente, enfermedad autoinmune, exposición a medicamentos, vacunación o infección.

Para confirmar el diagnóstico, deben cumplirse ambos criterios mayores y al menos dos criterios menores. El examen histopatológico revela un infiltrado neutrofílico denso en la dermis, con signos ocasionales de vasculitis y ausencia de otras causas de dermatosis neutrofílica. La presencia de estas características histológicas distintivas, combinada con la presentación clínica característica, permite un diagnóstico definitivo del síndrome de Sweet.

Opciones de Tratamiento

El tratamiento para el síndrome de Sweet típicamente involucra abordar los síntomas, con un enfoque principal en reducir la inflamación y manejar los síntomas sistémicos. En la mayoría de los casos, la afección responde bien a los corticosteroides, siendo el tratamiento tradicional la prednisona oral en dosis que varían de 0.5 a 1.0 mg/kg/día durante 4-6 semanas. Frecuentemente se observa una resolución rápida del sarpullido y la fiebre con terapia con corticosteroides.

Tratamientos Alternativos:

- **Dapsona:** Este medicamento, un agente antimicrobiano con propiedades antiinflamatorias, se usa comúnmente en casos donde los pacientes no responden bien a los corticosteroides o en aquellos con efectos secundarios relacionados con corticosteroides.
- **Yoduro de potasio:** Aunque se usa con menos frecuencia, el yoduro de potasio ha demostrado ser eficaz en algunos pacientes, especialmente aquellos con síndrome de Sweet inducido por medicamentos.
- **Colchicina:** Este agente, típicamente usado para la gota, ha mostrado eficacia en el tratamiento del síndrome de Sweet, particularmente en pacientes con enfermedad recurrente o recidivante.

- **Terapia Inmunosupresora:** En casos donde el síndrome de Sweet es secundario a una enfermedad autoinmune subyacente o neoplasia maligna, puede ser necesario tratamiento adicional dirigido a la afección primaria. Esto puede incluir el uso de agentes inmunosupresores como metotrexato o azatioprina.

Pronóstico y Recurrencia

En la mayoría de los casos, el síndrome de Sweet es una afección autolimitada, con lesiones que se resuelven espontáneamente después de unas pocas semanas, incluso sin tratamiento. Sin embargo, se observa recurrencia en hasta el 30% de los pacientes, particularmente si el síndrome es secundario a una condición subyacente. Cuando el síndrome de Sweet está asociado con una neoplasia maligna o un trastorno autoinmune, tratar la condición subyacente es crucial para mejorar los resultados y prevenir recaídas.

Conclusión

El síndrome de Sweet es una afección dermatológica rara pero distintiva marcada por fiebre, neutrofilia y placas y pápulas eritematosas sensibles. Aunque la fisiopatología permanece incompletamente comprendida, generalmente se considera una reacción de hipersensibilidad a infecciones, medicamentos o enfermedades subyacentes. El pilar del tratamiento son los corticosteroides, aunque terapias alternativas como dapsona, yoduro de potasio y colchicina pueden considerarse en casos refractarios. El diagnóstico temprano y el manejo apropiado son esenciales para controlar la afección y reducir la probabilidad de recurrencia.

Referencias

- ❖ Chang, Y. T., Lee, H. L., & Yang, C. H. (2020). Sweet's syndrome: A review of 60 cases. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 82(4), 1054-1062. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.08.020>
- ❖ Crispino, L. P., Zaccaria, G., & Minerva, S. (2020). Sweet's syndrome: Clinical features, diagnosis, and management. *Clinical Dermatology*, 38(2), 247-254. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2019.09.004>
- ❖ Goh, C. L., Gan, E. S., & Tan, S. H. (2021). Sweet's syndrome: A comprehensive review and clinical approach. *Dermatologic Therapy*, 34(5), e14924. <https://doi.org/10.1111/dth.14924>
- ❖ Moss, C., Green, T., & Thomas, A. (2018). Treatment of Sweet's syndrome with potassium iodide and dapsone: A retrospective review. *International Journal of Dermatology*, 57(9), 1143-1149. <https://doi.org/10.1111/ijd.14004>